

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1957

THÈSE

N° 220

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME d'ÉTAT)

PAR

Marc, Jean, Henri, Lucien MARCIREAU

Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 16 Février 1929 à Poitiers (Vienne)

présentée et soutenue publiquement le

**LA MENINGO-ENCEPHALITE
ZOSTERIENNE
ÉTUDE CLINIQUE ET ANATOMIQUE**

Président : Monsieur ALAJOUANINE (Professeur)

D. P. TAIB

8, Rue Casimir - Delavigne
PARIS - VI'

1957

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

--:-

Année 1957

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Marc, Jean, Henri, Lucien MARCIREAU

Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 16 février 1929 à Poitiers (Vienne)

--:-

Présentée et soutenue publiquement
le

--:-

LA MENINGO-ENCEPHALITE ZOSTERIENNE

ETUDE CLINIQUE ET ANATOMIQUE

--:-

Président : Monsieur ALAJOUANINE (Professeur)

--:-

D.P. TAIB
8, rue Casimir Delavigne
PARIS
1957.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

DOYEN HONORAIRE :

M. BAUDOUIN

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. BAUDOUIN, BENARD, CADENAT, CARNOT, CHABROL, CHAMPY, CHEVASSU, DELBET, DONZELOT, GASTINEL, GUILLAIN, HALPHEN, HARVIER, LAROCHE G., LAUBRY, LEMAITRE, LEMIERRE, LEVY-SOLAL, LHERMITTE, LIAN, LOEPER, MARION, MATHIEU, MOCQUOT, MONDOR, MULON, OLIVIER E., OMBREDANNE, SANNIE, SEZARY, TANON.

DOYEN Léon BINET
Membre de l'Institut
ASSEESSEUR Jean VERNE

I.- PROFESSEURS

	MM	
Anatomie	CORDIER	
Anatomie pathologique	DELARUE	
Bactériologie	FASQUELLE	
Biologie appliquée à l'Educa- tion physique et aux Sports)	CHAILLET-BERT	
Biologie Médicale	FAUVERT	
Cancérologie médicale, sociale	BERNARD J.	
Carcinologie	N.	
Chimie Médicale	JAYLE	
Cliniques Chirur. {	Hôtel-Dieu	BROCQ
	Broussais	G.d'ALLAINES
	Salpêtrière	MOULONGUET
	Cochin	QUENU
Clinique chirurgicale répara- trice et orthopédique }	{ MERLE d'AU- BIGNE	
Clinique de Cardiologie	MOUQUIN	
Clinique chirurgicale infan- tile et d'orthopédie }	{ FEVRE	
Clinique chir. pleuro-pulmon.	MONOD	
Clinique de la Tuberculose	BERNARD E.	
Clinique de neuro-chirurgie	{ PETIT- DUTAILLIS	
Clinique de Puériculture	LELONG	
Clinique des maladies cutanées) et syphilitiques }	{ DEGOS	
Clinique des maladies du sang	CHEVALLIER	
Clinique des maladies du systè- me nerveux }	{ ALAJOUANINE	

Clinique des maladies des enf.	DEBRE
Clinique des maladies infect.	MOLLARET
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale	DELAY
Clinique du diabète sucré et des maladies de la nutrition	BOULIN
Clinique Gynécologique	F. BRENTANO
Cliniques Médicales	BARIETY
	J. BESANCON
	MOREAU
	de GENNES
Clinique méd. hydro-climat. thér.	DEBRAY
Clinique médicale propédeutique	PASTEUR V.-R.
	LANTUEJOUL
Cliniques obstétricales	VARANGOT
	LACOMME
Clinique ophtalmologique	VELTER
Clinique oto-rhino-laryngologique	AUBIN
Clinique psychiatrique infantile	HEUYER
Clinique rhumatologique	COSTE
Clinique stomatologique	DECHAUME
Clinique urologique	FEY
Embryologie	GIROUD
Génétique	LAMY
Histoire de la Méd. et de la Chir.	SOULIE
Histologie	VERNE
Hygiène et Clinique lère Enfance	CATHALA
Hygiène et Méd. Préventive	JOANNON
Médecine du Travail	DESOILLE
Médecine légale	PIEDELIEVRE
Parasitologie et hist. nat. méd.	GALLIARD
Pathologie chirurgicale	MENEGAUX
Pathologie exotique	LAVIER
Path. expérimentale et comparée	LENEGRE
Path. Hum. et Immun. exp.	MERKLEN
Pathologie médicale	DECOURT
Path. et Thérapeut. générales	GARCIN
Pédiatrie sociale	Julien MARIE
Pharmacologie et matière méd.	HAZARD
Physico-chimie méd. (ch. t. pers)	DOGNON
Physiologie	BINET
Physique médicale	STROHL
Problèmes alimentaires (c. t. pers)	RICHET
Radiologie médicale	DESGREZ
Technique chirurgicale	PATEL
Thérapeutique	TURPIN
Thérapeutique chirurgicale	SENEQUE
Thérapeutique médicale	LEMAIRE

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES ET AGREGES

	MM.		MM.
Anatomie	(CABROL DEBEYRE DELMAS OLIVIER G. Melle GAU- THIER V. BUSSER GOUYGOU	Pat. Chir.	(DUBOST FAUREL FLABEAU GERMAIN GOSSET LAURENCE LORTAT-JACOB MATHEY OLIVIER (Cl) POILLEUX THOMERET VERNE (J M)
Ana. Path.	(CHRISTOL NEVOT BOURLIERE ETTORI POLONOVSKI J	Pat. expé- riment.	(MAURICE LOEPER BOUVIER BOUDIN BRICAIRE BRISAUD CASTAIGNE CONTE DEROT DOMART LAMOTTE LAROCHÉ MACREZ MILLIEZ PEQUIGNOT PERRAULT RAMBERT ROYER THIEFFRY TURIAF WOLFRAMM
Bactério- logie	(DUPERRAT TUCHMANN BULLIARD COUJARD N...		(JOSEPH POLONOVSKI Cl. MOZZICONACCI Melle LEVY CHEYMOL
Biol. méd.	(CORNET BOYER DEPARIS BASTIN DEROBERTE GAULTIER HADENGUE DAVID LHERMITTE GRASSET LE LORIER LEPAGE MERGER MORIN RAVINA ROBEY	Pat. méd.	(BARGETON DEJOURS PARROT DJOURNO GOUGEROT KREIS
Chimie méd.	(BOYER DEPARIS BASTIN DEROBERTE GAULTIER HADENGUE DAVID LHERMITTE GRASSET LE LORIER LEPAGE MERGER MORIN RAVINA ROBEY		
Dermato-syphil.	(BOYER DEPARIS BASTIN DEROBERTE GAULTIER HADENGUE DAVID LHERMITTE GRASSET LE LORIER LEPAGE MERGER MORIN RAVINA ROBEY		
Embryologie	(BOYER DEPARIS BASTIN DEROBERTE GAULTIER HADENGUE DAVID LHERMITTE GRASSET LE LORIER LEPAGE MERGER MORIN RAVINA ROBEY		
Histologie	(BOYER DEPARIS BASTIN DEROBERTE GAULTIER HADENGUE DAVID LHERMITTE GRASSET LE LORIER LEPAGE MERGER MORIN RAVINA ROBEY		
Hydrologie	(BOYER DEPARIS BASTIN DEROBERTE GAULTIER HADENGUE DAVID LHERMITTE GRASSET LE LORIER LEPAGE MERGER MORIN RAVINA ROBEY		
Hygiène	(BOYER DEPARIS BASTIN DEROBERTE GAULTIER HADENGUE DAVID LHERMITTE GRASSET LE LORIER LEPAGE MERGER MORIN RAVINA ROBEY		
Mal. infect.	(BOYER DEPARIS BASTIN DEROBERTE GAULTIER HADENGUE DAVID LHERMITTE GRASSET LE LORIER LEPAGE MERGER MORIN RAVINA ROBEY		
Médecine légale et du Trav.	(BOYER DEPARIS BASTIN DEROBERTE GAULTIER HADENGUE DAVID LHERMITTE GRASSET LE LORIER LEPAGE MERGER MORIN RAVINA ROBEY		
Neurochir.	(BOYER DEPARIS BASTIN DEROBERTE GAULTIER HADENGUE DAVID LHERMITTE GRASSET LE LORIER LEPAGE MERGER MORIN RAVINA ROBEY		
Neurologie	(BOYER DEPARIS BASTIN DEROBERTE GAULTIER HADENGUE DAVID LHERMITTE GRASSET LE LORIER LEPAGE MERGER MORIN RAVINA ROBEY		
Obstétrique	(BOYER DEPARIS BASTIN DEROBERTE GAULTIER HADENGUE DAVID LHERMITTE GRASSET LE LORIER LEPAGE MERGER MORIN RAVINA ROBEY		
Ophtalmo- logie	(BOYER DEPARIS BASTIN DEROBERTE GAULTIER HADENGUE DAVID LHERMITTE GRASSET LE LORIER LEPAGE MERGER MORIN RAVINA ROBEY		
Orthopédie	(BOYER DEPARIS BASTIN DEROBERTE GAULTIER HADENGUE DAVID LHERMITTE GRASSET LE LORIER LEPAGE MERGER MORIN RAVINA ROBEY		
Oto-rhino- laryngo.	(BOYER DEPARIS BASTIN DEROBERTE GAULTIER HADENGUE DAVID LHERMITTE GRASSET LE LORIER LEPAGE MERGER MORIN RAVINA ROBEY		
Parasito.	(BOYER DEPARIS BASTIN DEROBERTE GAULTIER HADENGUE DAVID LHERMITTE GRASSET LE LORIER LEPAGE MERGER MORIN RAVINA ROBEY		
Parasito.col.	(BOYER DEPARIS BASTIN DEROBERTE GAULTIER HADENGUE DAVID LHERMITTE GRASSET LE LORIER LEPAGE MERGER MORIN RAVINA ROBEY		
Pat. chir.	(BOYER DEPARIS BASTIN DEROBERTE GAULTIER HADENGUE DAVID LHERMITTE GRASSET LE LORIER LEPAGE MERGER MORIN RAVINA ROBEY		

	MM.		MM.
Psychiatrie	{ BARUK	Stomato	{ CHAPUT Mme
	{ PICHOT		{ CERNEA
Psych. infant.	MICHAUX	Urologie	KUSS
Rhumatologie	DELBARRE	Thérapeut.	CHASSAGNE

III.- PROFESSEURS HONORAIRES
et AGREGES RAPPELES à l'EXERCICE
pour le Service des Examens.

MM. GATELLIER, LE LORIER, VAUDESCAL.

IV.- PROFESSEURS SANS CHAIRE ET
AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE
A TITRE PERMANENT

	MM.		MM.
	{ AMELINE	Urologie	COUVELAIRE
	{ HUGUIER		{ BROUET
	{ LEGER		{ DREYFUS
Clinique chir	PADOVANI		{ FAUVERT
	{ ROUX	Clinique mèl.	{ HAGUENAU
	{ RUDLER		{ HAMBURGER
	{ SICARD		{ KOURILSKY
Clinique } { ECALLE			{ MARCHAL
obstét. } { MAYER			{ SOULIE
Clinique } { OFFRET			
ophtal } { RENARD			

Secrétaire de la Faculté M. MOREL
Secrétaire-Adjoint Melle CHAINTREUIL

Bibliothécaire en Chef Dr HAHN
Conservateur Melle GOICHON
Bibliothécaires Melles DUMAITRE
LE NOIR
METIN
QUIEVREUX

Par délibération en date du 9 décembre 1798,
l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans
les dissertations qui lui seront présentées,
doivent être considérées comme propres à
leurs auteurs et qu'elle n'entend leur don-
ner aucune approbation ni improbation.

A ma Mère,

A mon Père,

Au Docteur Laurent RAFFAELI,

En témoignage d'amitié.

A Monsieur le Professeur ALAJOUANINE

Professeur de clinique des maladies
du système nerveux à la Faculté de
Médecine de Paris,
Membre de l'Académie Nationale de
Médecine,
Officier de la Légion d'Honneur,

Qui nous a fait l'honneur
d'accepter la présidence
de notre thèse.

A notre Maître,

Monsieur le Professeur Agrégé BOUDIN
Médecin-Chef du Service de Neurologie
de l'Hôpital Saint-Antoine,

A Monsieur le Docteur J. BARBIZET,
Médecin-Assistant du Service de Neuro-
logie de l'Hôpital Saint-Antoine

En remerciement de l'aide
précieuse qu'il nous a
apportée dans notre travail.

A Monsieur le Docteur BRION
Anatomo-pathologiste

En reconnaissance des conseils
qu'il nous a donnés.

A nos Maîtres, Médecins des Hôpitaux de
Paris,

MM. les Professeurs DEBRE, MOREAU,
PERRAULT,

MM. les Docteurs BENDA, EVEN, HENROT,
JANET,

A nos Maîtres,

MM. les Docteurs Samuel LEWI et
Maurice LEVY

Médecins de l'Hôpital Rothschild

LA MENINGO-ENCEPHALITE ZOSTERIENNE
ETUDE CLINIQUE ET ANATOMIQUE

— 0 —

INTRODUCTION

-:-

L'apparition, au cours ou au décours d'un zona, d'une méningo-encéphalite est une éventualité exceptionnelle. Cependant, l'étude d'un cas clinique observé dans le Service de notre Maître, le Professeur G. BOUDIN, nous a permis de retrouver dans la littérature un certain nombre d'observations à propos desquelles nous voudrions essayer de schématiser la symptomatologie d'ensemble de cette atteinte encéphalitique.

Mais l'étude de la méningo-encéphalite zostérienne se heurte d'emblée à une difficulté majeure : l'identité de l'agent causal des lésions cérébrales et de celui du zona n'a jamais été établie avec certitude. En effet, on n'a jamais pu isoler le virus à partir du tissu nerveux, dans les formes mortelles, ou à partir du liquide céphalo-rachidien. De même, toutes les tentatives de reproduction expérimentale de l'encéphalite zostérienne à partir de ce matériel sont restées vaines.

De sorte que le diagnostic d'encéphalite zostérienne ne repose que sur la coexistence d'une éruption cutanée zostérienne et d'un tableau clinique d'encéphalite.

Les manifestations cérébrales doivent être distinguées des paralysies radiculaires et des atteintes méningées pures ou méningo-radiculaires isolées qui sont relativement

fréquentes et ne permettent nullement de poser le diagnostic d'encéphalite zonateuse. Une réaction méningée, lymphocytaire en particulier, est présente dans environ 50 % des zonas.

D'autre part, parmi les manifestations cérébrales observées au cours de l'herpès zoster, il faut individualiser les cas d'hémiplégies isolées, d'apparition brutale et d'allure vasculaire, survenant habituellement chez des sujets atteints de zona ophthalmique. Des vérifications anatomiques ont montré l'existence de lésions vasculaires, capsulaires ou striées, dans la genèse desquelles le rôle du zona peut être discuté, mais qui n'entrent pas dans le cadre des encéphalites proprement dites.

Par contre, il a été publié depuis 1924 un certain nombre d'observations mortelles, accompagnées de contrôle anatomique, qui paraissent bien authentifier l'existence d'une méningo-encéphalite zostérienne.

Dans d'autres cas, cette confirmation anatomique n'a pu être obtenue mais la symptomatologie a été suffisamment évocatrice pour justifier le diagnostic d'encéphalite.

C'est à l'étude de ces cas et de notre observation personnelle que nous nous limiterons. Ils montrent que le virus zonateux peut causer des lésions des méninges et du névraxe, réalisant, selon les cas, des méningo-encéphalites ou des méningo-encéphalomyélites zonateuses.

P L A N

-:-

Dans notre exposé nous adopterons le plan suivant :

- I.- Présentation de notre cas personnel
- II.- Cas recueillis dans la littérature.
- III.- Etude clinique. Essai de schématisation des troubles neurologiques habituellement rencontrés au cours de l'encéphalite zostérienne.
- IV.- Etude anatomo-pathologique.
- V.- Problème étiologique.
- VI.- Conclusions.

-:-

- I -

COMPTE RENDU D'UN CAS DE ZONA OPHTALMIQUE
AVEC OPHTALMOPLÉGIE ET MENINGO-ENCEPHALITE
MORTELE.

(observé dans le Service de notre Maître,
le Professeur BOUDIN).

-:-

Dans les derniers jours de septembre 1956, cette femme de 68 ans ressent une vive céphalée diffuse, puis la douleur prédomine dans la région rétro-orbitaire gauche.

Deux jours plus tard, apparaît une éruption érythémateuse puis érythémato-vésiculaire au niveau de la partie interne de la paupière supérieure, de l'aile du nez, et du tiers interne de la région frontale. Cette éruption, strictement localisée du côté gauche, ne dépasse pas la ligne médiane. Il existe un écoulement séro-sanglant par la narine gauche. Poussée thermique à 38°.

La malade est admise dans le Service du Docteur CATTAN à l'Hôpital Saint-Antoine le 3.10.56, où l'on voit que l'éruption a pris un caractère croûteux. Les douleurs oculaires et la fièvre ont disparu.

Le diagnostic de zona ophtalmique est porté sans peine. Mais, on constate l'existence de signes oculaires importants du côté gauche.

- d'une part, une ophtalmoplégie presque totale : ptosis , abolition des mouvements

du globe oculaire, mydriase paralytique ;

- d'autre part, une anesthésie cornéenne gauche avec un aspect légèrement dépoli de la cornée.

L'examen neurologique révèle alors un certain nombre de troubles qui sont notés :

- La malade se plaint de fourmillements dans les extrémités qui seraient contemporains de l'éruption.

- Les épreuves doigt-nez et talon-genou sont mal exécutées.

- Il existe des troubles sphinctériens. La malade ne peut uriner, et doit être sondée.

- Raideur discrète à la flexion de la nuque.

Par contre, la force musculaire est normale, les réflexes existent. Le psychisme est normal.

Le 9.10.56 : aggravation de son état neurologique. Son passage dans le service du Professeur BOUDIN est décidé.

Le 11.10.56, cette malade âgée et très amaigrie, couchée sur le côté droit, les jambes fléchies, les pieds, les mains et la face animés de mouvements involontaires incessants, raconte d'une voix scandée, son histoire et se plaint de douleurs diffuses d'un type particulier sur lequel nous reviendrons.

A l'examen, on constate :

1° - une éruption érythémato-croûteuse, étendue de l'angle interne de l'œil gauche au vertex, formant une bande occupant le 1/3 interne de la région frontale gauche. Il existe une hypoesthésie à ce niveau, mais pas de douleurs spontanées.

2° - L'œil gauche est collé par des sérosités, mais même lavé, la malade ne peut

l'ouvrir spontanément du fait d'un ptosis quasi total. En soulevant la paupière, on constate une mydriase très importante et une abolition de la motilité oculaire, ne permettant qu'un très discret mouvement du globe en dehors. La cornée est anesthésique. Il semble exister une exulcération.

3° Il existe des mouvements anormaux incessants, très bien perçus par la malade qui dit : "c'est comme si j'avais un moteur en moi".

Ces mouvements sont surtout marqués aux extrémités distales des membres et à la face. Il s'agit de petits mouvements segmentaires assez rapides, variables dans leur siège et dans leur intensité d'un instant à l'autre de l'examen. Les doigts à demi fléchis sont animés de mouvements de flexion-extension, avec opposition du pouce vers la deuxième phalange de l'index. Au poignet, quelques mouvements brusques d'extension ; parfois l'avant-bras saute en supination.

Les orteils sont aussi animés de mouvements, tantôt brutaux, tantôt plus lents.

À la face, il existe un mâchonnement et des mouvements involontaires et fréquents de déglutition. La langue est instable.

Bien souvent, on peut constater une série de secousses de type myoclonique dans un faisceau musculaire des jambes, des cuisses, des bras, secousses itératives, de rythme irrégulier, n'entraînant que des déplacements segmentaires.

L'examen se prolongeant, et la malade se fatiguant, on voit apparaître des mouvements plus globaux. Les deux mains sont soulevées jusqu'au niveau du cou, puis de la face, dans un mouvement global assez

lent, d'aspect athétosique, entrecoupé de secousses rapides, explosives, d'allure choréiforme. En même temps, la tête se met en hyperextension, et les jambes se fléchissent.

Ces mouvements anormaux, involontaires et incessants affectent donc des allures multiples et variables car, sur un fond constant de mouvements choréiques, on peut constater tantôt des myoclonies, tantôt de véritables mouvements athétosiques.

4° - Ces mouvements vont gêner sérieusement l'examen de la motilité et de la coordination.

Néanmoins, on constate :

Au point de vue moteur :

- la force musculaire semble à peu près normale aux membres supérieurs. Par contre, elle est très diminuée aux membres inférieurs. La malade ne peut se tenir debout. Soutenue par deux aides, elle s'effondre comme un pantin désarticulé.

Couchée, l'extension active de la jambe sur la cuisse et le relèvement du pied sont tout à fait impossibles.

- Les réflexes tendineux sont abolis aux quatres membres.

- Les cutanés plantaires sont en flexion des deux côtés.

- L'étude du tonus est également difficile car, d'une part il y a une raideur du cou et du rachis ; d'autre part, il existe une hypotonie au niveau des membres supérieurs, avec ballottement exagéré des mains. La manoeuvre de Stewart-Holmes montre une très nette hypotonie, la main venant s'écraser sur la poitrine.

Au niveau des membres inférieurs par contre, une certaine raideur s'oppose à la mobilisation des segments.

La coordination paraît très troublée. Si l'épreuve talon-genou est impossible, la malade peut mettre les doigts sur le nez ; malgré les mouvements anormaux, on peut affirmer l'existence d'une dysmétrie bilatérale très nette.

Du reste, la voix lente, scandée, vient aussi affirmer la participation cérébelleuse dans ce tableau clinique complexe.

5° - Chez cette malade, la sensibilité est également perturbée.

Les troubles subjectifs sont très importants et ont un caractère très particulier.

La malade se plaint en effet d'engourdissement des extrémités, de dysesthésies très désagréables, comme si elle avait des gants et des bas de caoutchouc trop petits. Elle a l'impression que ses membres inférieurs s'allongent dans sa peau, qu'elle ne s'allonge pas. Parfois, ce sont des sensations de coulées chaudes sur la peau ; d'autres fois, l'impression de brûlures diffuses et superficielles. En outre, cette malade souffre beaucoup d'une très importante escharre sacrée.

Les troubles objectifs ne sont pas moins nets.

a) Ils portent surtout sur la sensibilité profonde.

- Il existe une astéréognosie massive : la malade ne peut reconnaître aucun objet les yeux fermés. Elle ne peut indiquer la position de ses jambes dans son lit, elle fait de grosses erreurs pour indiquer la position des orteils lorsqu'on arrive à surprendre une phase de relâchement musculaire.

- Perte de la perception du diapason aux quatre membres.

b) Il existe une anesthésie tactile superficielle massive aux membres inférieurs, moins importante aux mains. La face est respectée.

c) Anesthésie thermique totale aux membres inférieurs. Lenteur et erreurs aux membres supérieurs.

6° - Les troubles sphinctériens sont importants : incontinence totale des urines et des matières.

7° - Mentionnons l'existence d'une escharre sacrée apparue très précocement.

Elle s'aggravera progressivement, accompagnée d'un état de cachexie fébrile qui provoquera la mort de la malade après six semaines d'évolution.

8° - A l'exception du trijumeau et des nerfs moteurs de l'oeil du côté gauche, les autres paires craniennes sont normales.

9° - Le psychisme de cette malade est très peu altéré. Malgré les douleurs et malgré la gêne apportée à la parole par les troubles cérébelleux et les mouvements choréiques, elle répond assez bien aux questions, trouve des comparaisons imaginées pour expliquer ses dysesthésies. Elle retiendra le nom des médecins et des infirmières qui la soignent.

Un certain nombre d'EXAMENS COMPLEMENTAIRES a pu être pratiqué.

1 - L'examen du liquide céphalo-rachidien a été fait à trois reprises. Il a toujours été clair, montrant une réaction albumino-lymphocytaire transitoire.

- le 10.10.56 :

Albumine 0,40 ; 79 lymphocytes par mm³

- le 19.10.56 :

Albumine 0,20 ; 21 lymphocytes.

- le 30.10.56 :

Albumine 0,22 ; 5,6 lymphocytes.

2 - Formule sanguine :

hématies : 4.020.000

leucocytes : 9.900 avec 85 % de polynuclé-
aires.

3 - L'électroencéphalogramme : a été fait
à deux reprises, le 12.10.56 et le
22.10.56.

Malgré l'abondance des artefacts, il y a
suffisamment de tracé correct pour pouvoir
affirmer l'absence complète de toute alté-
ration électroencéphalographique (S.MASSON).

- Rythme alpha à 9 c/s, de faible amplitude,
surchargé de rythmes plus rapides de façon
discontinue. Il est de répartition et de
réactivité normales.

- Les rythmes antérieurs sont riches en
rythmes bêta normaux.

- L'hyperpnée est inactive.

- La S.L.I. ne fait pas apparaître d'ano-
malies.

Conclusion : tracés normaux.

4 - L'étude virologique a été demandée
à l'Institut Pasteur dans le Service
du Professeur LEPINE.

- L'épreuve de déviation du complément dans
le sérum est négative avec l'antigène de
l'herpès (Prélèvement le 15.10.56).

- les tentatives d'isolement d'un virus par scarification cornéenne du lapin ou par injection intracérébrale chez le souris avec le liquide céphalo-rachidien de la malade sont restées négatives.

EVOLUTION :

L'état de la malade a peu varié pendant les 34 jours passés dans le Service jusqu'à sa mort survenue le 14.11.56 dans un état de cachexie fébrile due à son énorme escharre sacrée.

Néanmoins, un certain nombre d'améliorations de son état neurologique avait été noté.

1° - Au niveau du zona : chute des crouelles, cicatrices blanchâtres anesthésiques.

2° - Régression de l'ophtalmoplégie externe ; au bout d'une dizaine de jours, retour progressif des mouvements oculaires. Le 26.10.56, on constatait une mobilité oculaire totale, plus de ptosis. Par contre, persistance de la mydriase de l'oeil gauche.

3° - Régression de l'astéréognosie qui est moins massive. La malade parvient à reconnaître de gros objets.

4° - Diminution des mouvements anormaux. Lorsque la malade est au repos complet, il n'y a guère que quelques petits mouvements choréiques des mains et des pieds et de mâchonnement et de déglutition à la face. Néanmoins, l'examen provoquera toujours une recrudescence des mouvements, cependant moins intenses qu'au début, assez lents, en particulier à type d'abduction des bras, de flexion de l'avant-bras à 90° sur le bras et d'extension lente des doigts.

5° - Le tonus s'est également modifié car l'hypotonie initiale des membres supérieurs est moins nette.

Le 5.11.56, le Docteur PEPIN constate une hypertonie surtout marquée aux membres inférieurs : les tendons saillent sous la peau dès le moindre essai de mobilisation.

Cependant, malgré ces quelques points favorables, on a l'impression d'un passage à la chronicité, le reste de l'examen demeurant inchangé.

EN RESUME :

1 - Si on examine la chronologie des faits, l'éruption zostérienne semble s'être accompagnée très précocement de la paralysie des nerfs moteurs de l'oeil (dans la première semaine); la méningo-encéphalite a été manifeste douze jours après l'éruption. Elle a duré 34 jours, l'évolution totale de l'affection étant de six semaines.

2 - Si on analyse le syndrome neurologique, cette malade a eu :

a) un zona ophtalmique gauche avec anesthésie cornéenne et cutanée dans le territoire des trois branches terminales de ce nerf.

b) une ophtalmoplégie totale gauche, l'ophtalmoplégie externe ayant régressé en un mois alors que la mydriase demeurerait inchangée.

c) Une réaction méningée clinique et biologique. Celle-ci faite d'une poussée albumino-lymphocytaire assez rapidement régressive.

d) Un syndrome neurologique complexe constitué par :

- des mouvements involontaires de type choréiforme,
- un syndrome cérébelleux,
- une abolition de tous les réflexes tendineux et une paralysie des membres inférieurs,
- un syndrome sensitif fait de douleurs et de paresthésies d'un type particulier et d'une importante altération sensitive des membres inférieurs et à un moindre degré des membres supérieurs.
- des troubles sphinctériens massifs,
- une importante escharre de decubitus.

Caractères négatifs :

- Le psychisme a été sensiblement normal jusqu'à la mort.
- Pas de modifications électroencéphalographiques.

3 - Du point de vue évolutif :

Malgré une régression de la paralysie oculaire et de la réaction méningée, persistance, à quelques modifications près, des troubles neurologiques jusqu'à la mort, après une évolution totale de six semaines.

4 - Du point de vue étiologique :

Aucune preuve virologique n'a pu être apportée. Réaction de déviation du complément avec l'antigène herpétique : négative.

L'EXAMEN ANATOMIQUE

a pu être pratiqué le 15.11.56.

Prélèvement du cerveau (aspect congestif avec dilatation des veines superficielles) des deux ganglions de Gasser et de la moelle.

Nous regrettons de ne pouvoir communiquer les résultats de l'étude histologique actuellement en cours et non encore terminée.

- II -

CAS RECUEILLIS DANS LA LITTÉRATURE

-:-

Les premiers cas d'association d'un herpès zoster et d'une encéphalite furent publiés au cours même de l'épidémie d'encéphalite de Von ECONOMO et, par suite, restèrent suspects.

En fait, le problème de l'existence d'une encéphalite zostérienne ne commença vraiment à se poser qu'après l'extinction de la névraxite épidémique, avec la publication de nouvelles observations.

En 1924, TALHIMER présenta un cas "d'herpès zoster compliqué d'encéphalite similaire à une encéphalite léthargique". Les manifestations neurologiques se limitaient à un état de demi-coma apparu 5 semaines après un zona cervical. La malade mourut une semaine plus tard et l'étude microscopique montra des infiltrations péri-vasculaires de cellules rondes dans la moelle, le bulbe et la protubérance et des infiltrations analogues de la pie-mère.

Par la suite furent publiées plusieurs autres observations parmi lesquelles nous avons pu recueillir :

- 12 cas d'évolution favorable,
- et 13 cas mortels dont 10 avec contrôle anatomique.

Nous présenterons toutes ces observations résumées en les divisant en deux groupes :

A/- Les observations accompagnées d'un compte rendu anatomo-pathologique, au nombre de dix.

B/- Les observations sans étude anatomo-pathologique au nombre de 15, dont 3 cas mortels et 12 cas favorables.

Dans ce dernier groupe, l'absence de vérification anatomique laisse planer un doute sur l'authenticité de certains de ces diagnostics d'encéphalite zostérienne. En effet si, dans certaines observations, la richesse du tableau clinique ne permet guère la discussion, dans d'autres observations par contre, l'atteinte discrète ou fugace du système nerveux central, l'absence d'éléments biologiques ou l'existence d'une autre entité morbide concomitante, doivent rendre prudents quant aux conclusions.

Aussi distinguerons-nous, dans ce dernier groupe d'observations sans contrôle anatomique, deux catégories :

- 1 - les cas paraissant certains.
- 2 - les cas paraissant plus discutables.

A/- OBSERVATIONS AVEC ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE.-

1° - BIGGART et FISHER
(The Lancet 2. 944. 1938)

rapportent le cas d'un homme de 63 ans, qui, cinq semaines après un zona situé au-dessus de la partie postéro-externe de la cuisse, a présenté un état de demi-coma avec agitation très marquée, sans fièvre.

Il semblait y avoir une sensibilité abdominale généralisée et "les muscles étaient faibles".

Puis le malade devint plus somnolent et

finaleme^{nt} délirant. Il apparut une incontinence des urines et des matières. Le quatrième jour, le malade était dans un état de prostration marqué et il mourut le lendemain avec des signes de congestion et d'œdème pulmonaire.

Une ponction lombaire, faite le troisième jour, retirait un liquide clair contenant 0,40 g d'albumine et 20 leucocytes par mm³.

L'examen histologique du cerveau révélait l'existence d'infiltrations lymphocytaires péri-vasculaires dans la substance blanche, les noyaux cérébelleux sous-corticaux, le thalamus et l'hypothalamus. Dans les régions atteintes il y avait de nombreuses petites hémorragies. Des cellules nerveuses, parsemées à divers niveaux du mésencéphale, présentaient une transformation hyaline. Dans le cortex il y avait de la chromatolyse à des degrés variables.

2° - HASSIN et RABENS

(Journ. neuropath. exp. neurol. 3, 335, 1944).

relatent l'histoire d'un homme de 48 ans qui, douze jours avant son hospitalisation, commença à avoir des accès de névralgie faciale gauche, des accès vertigineux et des crises de douleur épigastrique avec vomissements abondants.

A son entrée à l'hôpital, on notait un zona ophtalmique gauche, une légère obnubilation, un nystagmus modéré et une température à 37°8.

Les jours suivants, l'état s'aggrava progressivement. L'obnubilation augmenta. Un hoquet continu et une rétention d'urine apparurent. La fièvre s'éleva à 40°. Le malade tomba dans le coma et mourut vingt jours après le début de la maladie.

La numération sanguine avait montré une leucocytose à 15.200. Le liquide céphalo-rachidien et l'électroencéphalogramme étaient normaux.

L'examen histologique montrait des lésions méningées importantes : infiltrations lymphocytaires au niveau de la convexité, du bulbe, et de la protubérance englobant les nerfs de la base. Des infiltrations lymphocytaires périveineuses s'observaient dans le bulbe, la protubérance et surtout la corne d'Ammon. Dans ces régions, on notait également des foyers de cellules gliales, des zones de ramollissement dégénératif non vasculaire et des vaisseaux sanguins néoformés. On notait encore de petites hémorragies au niveau du tuber cinereum et des lésions diffuses et discrètes des cellules nerveuses : modifications tinctoriales des noyaux qui apparaissaient parfois vacuolés.

3° - KRUMHOLZ et LUHAN

(Arch. neurol. psych. 53, 59, 1945)

Dans l'observation de ces auteurs il s'agissait d'une malade de 48 ans. Quatre semaines après un zona des 2ème, 3ème et 4ème racines cervicales gauches, elle se plaignit d'agitation et d'insomnie. Elle était obnubilée et "étendait les bras sans but dans l'espace". La température était à 40°3.

L'examen neurologique ne montrait que des troubles des réflexes tendineux : bicipitaux et tricipitaux vifs, rotuliens et achilléens diminués. Cinq jours après le début des troubles apparaissait une incontinence urinaire. La malade mourut d'une broncho-pneumonie surajoutée le onzième jour.

Le liquide spinal contenait 40 leucocytes par mm³ dont 80 % de lymphocytes.

A l'examen anatomo-pathologique, on trouvait un oedème modéré et une hyperémie des méninges de la convexité. Dans le bulbe, existaient des lésions "d'encéphalite non purulente" relativement discrètes : infiltrations lymphocytaires périvasculaires en foyers et infiltrations disséminées surtout à proximité de la zone médiane et ventrale du bulbe ; prolifération microgliale dans les foyers ; petites zones de démyélinisation près d'une olive ; parfois aspects de neurophagie.

Au dessus du bulbe, on ne pouvait démontrer l'existence d'une infiltration de type inflammatoire. Les lésions du cortex cérébral étaient semblables à celles observées dans les encéphalopathies toxiques et étaient essentiellement des modifications oedémateuses.

4° - L'observation de PARAF, MAFFEI et LEWIS (Bul. Mem. Soc. Méd. Hôp. Paris - 7 juillet 1939).

a fait l'objet de la Thèse de P. TROCEN (Paris 1939). Elle concerne un enfant de 3 ans, soigné à l'hôpital en septembre 1938 pour une bronchopneumonie qui guérit en 8 jours.

Une cure de sulfarsénol est ensuite instituée dans l'espoir d'améliorer l'état général. Ainsi, du 18 octobre au 10 novembre, l'enfant reçoit 0,14 g de sulfarsénol réparti en 7 injections.

Le 8 novembre 1938 apparaît un zona intercostal droit dans le territoire de D7.

Puis le 12 novembre, en pleine santé apparente, survient une crise convulsive très violente, localisée à l'hémicorps droit. Elle s'accompagne de vomissements et d'ascension de la température à 38°9 et de la tension artérielle à 12-4. Les crises sont

subintrantes pendant 8 heures. Dans les courts moments de répit, l'enfant reste plongé dans un coma profond. Dans la soirée, les crises cessent et l'enfant sort du coma. Mais il est atteint d'aphasie avec hémiplegie droite, sans signe de Babinski.

Le lendemain, l'amélioration s'accroît, la paralysie est moins marquée. On note quelques myoclonies de l'hémiface droite.

Cependant, le 14 novembre, une nouvelle crise convulsive très violente entraîne la mort.

Il n'a pas été fait de ponction lombaire.

Diverses inoculations du tissu nerveux à des animaux de laboratoire ont été négatives.

A l'autopsie, le cerveau est très congestionné et oedématisé. Histologiquement, le trait dominant est la congestion généralisée et très intense des vaisseaux qui atteint son maximum dans la substance blanche.

Dans le bulbe, on trouve des hémorragies au niveau du noyau du X.

Il existe des foyers lymphocytaires périvasculaires dans les régions pariétale gauche, thalamique, hypothalamique et mésencéphalique. Ces foyers prédominent dans la substance blanche. Des foyers de la capsule blanche interne et du pied du pédoncule cérébral rendent compte de l'hémiplegie.

Dans le cortex pariétal, le noyau rouge, le thalamus et les centres hypothalamiques, on observe quelques foyers inflammatoires avec nécrose du tissu nerveux, images de nérophagie et nodules gliaux.

Les cellules nerveuses de toutes les régions de l'encéphale sont atteintes de tuméfaction aiguë.

Enfin, dans les méninges, on note une congestion des vaisseaux et un oedème des leptoméniges des lobes frontaux et pariétaux.

En conclusion, les auteurs portent le diagnostic d'encéphalite zostérienne après avoir éliminé l'encéphalite épidémique et l'encéphalopathie arsenicale.

5° - BELLAVITIS.

(Rivista di neurologia. 4, 337, 1931)

rapporte le cas d'un homme de 53 ans, atteint de cirrhose et de troubles psychiques, chez lequel apparut un zona des 2ème, 3ème et 4ème segments cervicaux du côté gauche.

Huit jours plus tard, se développa une paralysie faciale gauche de type périphérique, suivie quelques jours plus tard d'une hémiplégie gauche.

L'autopsie montra l'aspect congestif du système nerveux central et particulièrement des ganglions des racines cervicales postérieures du côté gauche.

Il existait une hyperémie, des hémorragies, des infiltrations lymphocytaires péri-vasculaires et une prolifération du tissu glial surtout dans la portion cervicale de la moelle et aussi dans le bulbe et la protubérance.

Les cellules de la corne postérieure du segment cervical de la moelle étaient atteintes.

6° - VON WERNER SCHMIDT

(Deutsche Mediz. wochenschrift. 71, 308, 1946) décrit un cas dont l'évolution a été fatale en quelques heures.

Six jours après le début d'un zona ophthalmique gauche, d'aspect bulleux et gangréneux, le malade, âgé de 56 ans, devenait somnolent et agité. D'autre part,

sa respiration était embarrassée avec cyanose des lèvres. Pas de fièvre.

L'examen ne révélait qu'une légère raideur de la nuque.

Très rapidement, le malade devint confus et l'état cardio-vasculaire s'aggrava. Il tomba dans le coma et mourut par collapsus le jour même.

Le liquide spinal ne fut pas examiné.

Anatomo-Pathologie :

Les méninges étaient, dans l'ensemble, congestives et, au niveau du bulbe, infiltrées de cellules lymphocytaires et plasmocytaires.

Dans le bulbe et la protubérance, on trouvait au voisinage et à distance des vaisseaux, des foyers de lymphocytes et de plasmocytes mêlés à des cellules microgliales. Souvent aussi ces foyers contenaient des cellules ganglionnaires parfois atteintes de neuronophagie et, plus souvent, de tigrolyse. Dans la substance blanche de la protubérance, ces infiltrats étaient rares de même que dans le locus niger.

Dans les noyaux lenticulaires, on rencontrait des hémorragies et de nombreux corpuscules de myéline.

Il existait des lésions diffuses des noyaux cellulaires : dispersion de la chromatine, plissement de la membrane nucléaire.

Enfin on notait, dans le cortex, une hyperémie, un oedème périvasculaire dans les différentes parties du cerveau et parfois des aspects de vasostase.

7° - La publication de THALHIMER
(Arch. neurol. psych. 12, 74, 1924)

relate, comme nous l'avons déjà vu, la première observation d'encéphalite présumée

zostérienne. Une femme de 72 ans, 6 semaines après un zona de la face droite du cou, devint confuse et somnolente. Cet état de demi-coma sans signe physique neurologique, aboutit à la mort une semaine plus tard.

L'examen histologique du système nerveux révéla des zones d'infiltrations périvasculaires de cellules rondes prédominant dans la moelle, avec à un degré décroissant des lésions du bulbe et de la protubérance.

Il n'y avait aucun foyer dans le cortex mais on observait des infiltrations analogues de la pie-mère.

8° - ROGER, POURSINES et PAILLAS ont décrit un cas de polio-encéphalomyélite (Rev. oto-neuro-ophtalmo. 16, 176, 1938).

Après un zona du pavillon de l'oreille apparut un syndrome d'atteinte progressive des nerfs bulbo-protubérantiels.

Dans une première phase, l'atteinte nerveuse se manifesta par des paresthésies de la face et de la langue, une paralysie faciale gauche, une parésie du voile du palais et une parésie des muscles de la nuque et de la racine des membres supérieurs.

Après une période d'amélioration, survint une reprise avec accentuation de la parésie de la nuque, du ptosis bilatéral et de la paralysie des supérogyres et des lévogypes oculaires avec diplopie passagère. Les troubles de la déglutition réapparurent, s'accompagnant de l'atteinte du V moteur, du VII, du XI, du XII et des premières paires cervicales.

Après une régression lente, la mort survint brutalement par défaillance bulbaire, 10 mois après la sortie du zona.

Anatomiquement existaient :

- des lésions vasculaires dans la substance grise du plancher du 4ème ventricule : congestion, petites hémorragies.

- des lésions cellulaires des noyaux du III, du VI, du VII et des nerfs mixtes : lyse des corps de Nissl, aboutissant à la formation d'une vésicule protoplasmique claire avec excentration du noyau.

- des lésions vasculaires dans la substance blanche bulbo-ponto-pédunculaire : vaisseaux néoformés, télangiectasies, congestion et exsudats périvasculaires.

9° - ANDERSON et WULFF

(Acta psychiat. neurol. 8, 213, 1933)

rapportent un cas moins probant.

Chez une femme de 80 ans apparut, 2 ou 3 semaines après un zona du bras gauche, une anesthésie de l'hémiface gauche avec une difficulté de la déglutition, un trouble de la parole et un signe de Babinski atypique des deux côtés. Elle mourut d'une complication broncho-pulmonaire trois mois et demi après l'apparition du zona.

L'examen anatomo-pathologique ne révéla pas de foyer d'infiltration dans le cerveau bien que de rares infiltrations lymphocytaires furent observées au niveau des vaisseaux pie-mériens du sillon médian antérieur et au niveau des capillaires des racines nerveuses.

10° - KULEY et AKSEL

(Türk tip cemiyeti mecmuasi XII, 52, 1946).

observèrent chez une femme de 63 ans, un mois après un zona de l'hémithorax droit, l'apparition brusque d'une fièvre légère, d'une discrète raideur de la nuque et une

exagération des réflexes ostéo-tendineux.

Il existait une hyperleucocytose sanguine à 14.000 et l'albuminorachie était de 0,35 g pour 1000 cm³.

L'état de la malade s'aggrava progressivement et elle mourut le cinquième jour.

D'après les auteurs, l'étude anatomo-pathologique confirma le diagnostic d'encéphalite.

B.- OBSERVATIONS SANS ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE.-

1 - CAS PARAISSANT CERTAINS.

1° - SCHIFF et BRAIN (The Lancet 2, 70, 1930).

Un homme de 67 ans, le jour même de l'apparition d'un zona cervical droit, devint prostré et agité avec confusion mentale et désorientation.

Quatre jours plus tard, apparurent de nouveaux symptômes : raideur de la nuque, ptosis bilatéral, parésie des dextrogyres oculaires, légère parésie faciale droite et déviation de la langue à droite. Les réflexes ostéo-tendineux des membres supérieurs étaient plus vifs du côté droit, les réflexes rotuliens et achilléens et les cutanés abdominaux étaient abolis.

Une ponction lombaire, faite le lendemain, révéla : 120 mononucléaires par mm³ et 0,60 g d'albumine.

Puis le malade tomba progressivement dans le coma et fut renvoyé chez lui, 14 jours après le début, à la requête de ses amis.

Il n'y eut pas d'autopsie.

2° - CASTEL

fait état dans sa thèse (Lyon 1935) du cas d'un homme de 42 ans qui eut un zona dans le territoire des 2ème, 3ème et 4ème segments cervicaux du côté droit. Le L.C.R. contenait 28 lymphocytes par mm³.

Vingt-trois jours après le début de l'éruption apparut une paralysie faciale droite de type périphérique qui s'atténua progressivement.

Cependant, 40 jours après l'éruption, des crises de dysesthésie provoquées par le moindre contact apparurent dans l'hémicorps droit et l'examen révéla une hémiataxie droite, une perte du sens de position dans les extrémités droites et une astéréognosie de la main droite alors que la sensibilité superficielle à tous les modes était normale.

Un mois plus tard, on nota un déficit moteur du membre supérieur droit d'installation progressive avec hyperreflectivité.

Au dernier examen, trois mois plus tard, les troubles de la sensibilité profonde étaient encore présents.

La preuve est difficile à faire dans ce cas purement clinique, néanmoins l'auteur supposa que les signes cliniques indiquaient une lésion du thalamus d'origine zostérienne.

3° - KRAMER -

(Ned. tijdschrift v. gen. 79, 2609, 1935)

Un homme de 66 ans, qui n'avait jamais eu la varicelle, présenta, une semaine après un zona ophtalmique gauche, une éruption varicelliforme généralisée.

Deux à trois semaines après le début

du zona ophtalmique, on notait un état confusionnel, une incontinence urinaire intermittente et des myoclonies diffuses.

Deux semaines plus tard, la température s'éleva soudain à 40° et le tableau encéphalitique devint manifeste. Le malade était de plus en plus somnolent et toujours confus et incontinent par intermittence. Il avait, en outre, une rigidité de la nuque et un ptosis droit.

L'examen du L.C.R. montrait une nette dissociation albumino-cytologique (pas de cellules ; albumine à 0,80 et 1,08 g à deux examens successifs)

Les troubles disparurent progressivement et, cinq mois plus tard, la guérison était complète.

4° - DEREUX -

(Presse Médicale, 1942, p. 596)

Une fillette de 6 ans, cinq jours après un zona du pli de l'aîne, eut des mouvements convulsifs des deux mains suivis immédiatement d'un état de torpeur aboutissant quelques heures plus tard à un coma profond. Les yeux étaient déviés en haut et à droite ; les pupilles, inégales, ne réagissaient pas à la lumière. Les réflexes tendineux étaient vifs et il y avait un signe de Babinski bilatéral. De temps en temps apparaissaient des crises de contracture avec vomissements et fièvre à 39°.

Le L.C.R. contenait 0,30 g d'albumine et 1,2 lymphocytes par mm³.

Le coma se dissipa en quelques heures.

Le deuxième jour, les troubles pupillaires et la déviation des yeux disparurent.

En 10 jours, l'enfant fut complètement rétablie.

5° - MAC CORMICK

(J. of pediatrics 30, 473 - 1947)

Chez un garçon de 6 ans, 24 heures après le début d'un zona bilatéral des 2ème, et 3ème segments sacrés, apparurent une somnolence, une paralysie faciale droite et une parésie brachiale gauche.

A l'examen, la température était à 38°6, l'enfant était agité, baillait constamment et avait une aphasie, une paralysie faciale droite et un signe de Babinski à droite. Le lendemain, il y avait une hémiparésie droite complète avec abolition des réflexes ostéo-tendineux et une incontinence des urines et des matières. Tous ces troubles s'atténuèrent progressivement.

Au dernier examen, sept semaines après le début persistaient encore des troubles de la motilité des extrémités droites et une aphasie motrice modérée.

6° - STEINBERG et MARZETTI -

(Prensa med. argent. 37. 2978 1950)

Un homme de 53 ans, 5 jours après l'apparition d'un zona ophtalmique droit, eut des difficultés à parler et deux heures plus tard une crise d'agitation avec fièvre, puis des convulsions. 48 heures plus tard, il était dans le coma et l'on notait une respiration de Cheyne-Stokes, un syndrome méningé clinique, une hypertonie musculaire légère et une faible réaction des pupilles à la lumière.

Dans le L.C.R. : 0,65 g d'albumine et 6,4 leucocytes par mm³ dont 0,4 lymphocyte.

Le lendemain survenait une crise Bravais-Jacksonienne de l'hémicorps droit.

Le malade mourut 24 heures plus tard, 5 jours après le début des troubles neurologiques.

7° - HOSOTTE -

(Rev. neuro. 85, 310 - 1951)

a observé une "Encéphalite myoclonique zostérienne avec épilepsie-myoclonie" chez un homme de 20 ans après un zona de la face antéro-latérale gauche de l'abdomen.

Huit jours après l'éruption, apparaissaient brutalement une élévation thermique considérable, des vomissements et des convulsions à type de myoclonies s'exagérant en violents accès cloniques au moindre effort.

Dans le L.C.R., le taux de l'albumine était de 0,35 g et il y avait 70 leucocytes.

Un traitement par les antibiotiques et le gardénal fut institué.

Deux jours plus tard, survenait une parésie des membres inférieurs avec abolition des réflexes tendineux.

Puis les myoclonies s'atténuèrent progressivement et l'on put alors mettre en évidence un syndrome cérébelleux. L'auteur rappelle que cette association évoque le syndrome de dys-synergie cérébello-myoclonique de Ramsay-Hunt auquel s'associe l'épilepsie. De fait, un électroencéphalogramme fait 15 jours après le début des troubles neurologiques, montra "un tracé caractéristique d'encéphalite diffuse avec un état d'hyperexcitabilité de la région rétro-mésencéphalique". Et quelques jours

plus tard, apparaissait une crise bravais-jacksonienne du membre supérieur gauche, suivie en 15 jours de deux autres crises avec, sur un nouvel E.E.G. un tracé typique d'épilepsie-myoclonie.

Au gardénal fut alors ajouté de l'épidi-one. Les crises disparurent et l'E.E.G. s'améliora en 3 semaines.

Au dernier examen, au huitième mois, le malade conservait quelques troubles cérébelleux.

8° - BRIET et VAN DER MOLEN
(Ned. Tijdschrift v. gen. 95, 3732 - 1951).

Une femme de 43 ans, 5 semaines après le début d'un zona ophtalmique gauche, se plaignit de céphalée, d'insomnie et de diplopie.

La malade était confuse et avait des mouvements anormaux du membre supérieur gauche.

La démarche était instable et il existait une dysmétrie nette surtout à la main gauche et une asymétrie des réflexes cutanés abdominaux.

Deux jours plus tard apparaissaient un syndrome de Claude Bernard-Horner du côté gauche, une adiadocœcinésie du membre supérieur gauche et un clonus de la rotule bilatéral.

Un mois plus tard persistaient seulement le syndrome de Cl. Bernard-Horner et le syndrome cérébelleux. Les autres troubles neurologiques avaient régressé en quelques jours.

Un dernier examen, trois mois après le début, montrait encore quelques signes

cérébelleux qui disparurent par la suite.

Dans le L.C.R. examiné quelques jours après le début des signes neurologiques, on trouvait 69 leucocytes par mm³, 0,25 g d'albumine et un double clocher du benjoin colloïdal.

Les auteurs concluent à une encéphalite zostérienne après avoir discuté le diagnostic de sclérose multiloculaire.

9° - SCHMIDT, ROSEMAN et STEIGMAN
(J. of podiatrics 46. 215 - 1955)

Chez un garçon de 4 ans, on nota, 24 heures après l'apparition d'un zona ophtalmique gauche, un syndrome méningé fébrile, une paralysie faciale gauche et une déviation de la langue à gauche.

Il y avait 228 lymphocytes par mm³ dans le L.C.R. et 0,30 g d'albumine.

Huit jours plus tard, la paralysie de la langue avait disparu. La paralysie faciale régressa complètement en 6 semaines.

Un électroencéphalogramme, effectué 3 jours après le début des troubles neurologiques révélait des altérations lentes diffuses. Neuf jours plus tard, un 2ème E.E.G. était normal. Cependant un nouvel examen, 5 mois après la maladie aiguë, montrait un foyer d'ondes lentes dans la région pariéto-temporale postérieure.

2 - CAS PARAISSANT PLUS DISCUTABLES.-

1° - ANDRE-THOMAS et BUVAT

"Existe-t-il une encéphalite zonateuse?"
(Paris Médical 1. 600 - 1931)

Dans cette observation, les circonstances particulières de survenue des troubles

neurologiques permettent difficilement de conclure.

Chez une femme de 58 ans, atteinte depuis plusieurs semaines de troubles psychiques assez complexes, un gâtisme apparut brusquement. Deux jours plus tard, elle devint somnolente.

Six jours après le début du gâtisme, se développa un zona intercostal avec fièvre à 39°8. Et l'examen révéla : une raideur de la nuque, une diminution des réflexes rotuliens et d'un stylo-radial, une abolition des réflexes cutanés plantaires et un myosis.

Le L.C.R. contenait 1,2 lymphocytes par mm³ et 0,39 g d'albumine.

Trois jours après le début du zona, qui évolua en plusieurs poussées successives, apparaissaient des troubles bulbaires entraînant la mort en 24 heures.

Il n'y eut pas d'autopsie.

2° - NACHMAN

(Pediatrics 7. 200 - 1951)

rapporte deux cas dont la symptomatologie a été fruste et fugace.

- La 1ère observation concerne une fillette de 2 ans qui, 4 jours avant l'apparition d'un zona de la fesse gauche, présenta une parésie du bras gauche. On nota également une diminution du réflexe rotulien gauche.

Guérison complète en 15 jours.

- Dans la 2ème observation, il s'agit d'un garçon de 10 ans. Une céphalée frontale, de la somnolence et une fébricule à 37°8 apparurent 3 jours avant le début d'un zona des 1er et 2ème nerfs intercostaux gauches.

Deux jours après l'éruption, la température s'élevait à 38°3 et l'on trouvait une raideur de la nuque, un signe de Kernig et un spin-sign avec, dans le L.C.R., 597 lymphocytes et 0,62 g d'albumine. Les signes méningés cliniques et la fièvre disparurent en 72 heures.

2° - MADONICK

(Arch. neuro.psych. 56. 434 - 1946)

Dans ce cas de "méningo-encéphalite compliquant un zona ophtalmique traité par vaccination", on ne peut affirmer avec certitude l'origine zostérienne des manifestations cérébrales.

Le malade, âgé de 60 ans, subit la vaccination jennérienne deux jours après le début de son zona ophtalmique gauche. Huit jours après cette vaccination, il tomba brusquement dans le coma.

Il existait de fréquentes variations du tonus musculaire des membres, un phénomène de la roue dentée aux coudes et une hyper-réflexie des membres supérieurs. Du côté gauche, on notait : un signe de Gordon, un réflexe de Bechterew-Mendel, un réflexe cutané plantaire anormal et une diminution des réflexes cutanés abdominaux. Il y avait enfin une rigidité marquée de la nuque, un myosis, une abolition du réflexe pupillaire photomoteur à gauche et de fins tremblements intermittents de la mâchoire.

Le L.C.R. contenait 100 lymphocytes par mm³ et 1,20 g d'albumine.

Le coma dura 48 heures puis s'estompa progressivement. Au bout de 7 semaines, la guérison était complète.

Retenant contre l'origine vaccinale plusieurs arguments (l'existence de 2 vaccina-

tions antérieures et la persistance des altérations du L.C.R. 40 jours après la première ponction lombaire) l'auteur conclut à l'origine zostérienne probable de la méningo-encéphalite.

4° - WOLMAN

(The Lancet 2. 985 - 1949)

Dans cette observation, comme dans la précédente, la coexistence de l'infection zonateuse et de l'infection vaccinale rend les conclusions délicates.

Vingt-huit jours avant l'apparition de l'encéphalomyélite aiguë, le malade âgé de 39 ans, avait eu un zona ophtalmique gauche. Cet homme, caporal de la R.A.F., devait partir outre-mer et étant guéri de son zona, subit (pour la 3ème fois) une vaccination jennérienne 16 jours après le début du zona.

Douze jours après cette vaccination apparurent des vertiges, de la diplopie et des tremblements de la main gauche. A l'examen, la température était à 38°3 et l'on constatait des mouvements de diduction de la mâchoire, une hypotonie et une diminution de la force musculaire des membres gauches, une paralysie des muscles innervés par le trijumeau gauche, une abolition des réflexes achilléens et du rotulien droit, un signe de Romberg, une grosse ataxie des membres gauches et un nystagmus.

Dans le L.C.R., il y avait 23 lymphocytes par mm³ et 0,85 g d'albumine.

Les troubles disparurent lentement et quatre mois plus tard, le malade était complètement guéri.

5° - FRANK

(Arch. dermat. syph. 64. 192 - 1951)

Dans le cas de cet auteur, si le tableau clinique est certes évocateur d'une encéphalite, la survenue des troubles chez un malade atteint de leucémie lymphoïde chronique enlève de l'intérêt à cette observation.

Ce malade de 58 ans eut un zona cervical droit qui se généralisa deux semaines plus tard. L'atteinte de l'état général était sévère avec fièvre à 40°2. Trois jours plus tard, le malade devint somnolent, confus et eut un hoquet. A l'examen neurologique on trouva alors : des réflexes tendineux plus vifs à gauche, une inégalité pupillaire, des tremblements et des spasmes musculaires.

Les jours suivants, l'état resta grave, et l'on nota l'apparition d'une incontinence urinaire et d'un signe de Babinski droit.

A partir du 11ème jour de la maladie, l'état s'améliora progressivement.

L'auteur signale que deux cultures de liquide des vésicules d'herpès zoster montrèrent du staphylocoque blanc en culture pure.

- III -

ETUDE CLINIQUE

ESSAI DE SCHEMATISATION DES TROUBLES
NEUROLOGIQUES RENCONTRES AU COURS
DE L'ENCEPHALITE ZOSTERIENNE

-:-

L'analyse des 26 cas ci-dessus permet diverses constatations quant aux circonstances étiologiques et à la symptomatologie de l'encéphalite zonateuse.

A/- DU POINT DE VUE ETIOLOGIQUE.-

Cette complication se rencontre surtout chez l'adulte d'âge moyen ou avancé et à la suite d'un zona cervical ou céphalique, en particulier ophtalmique.

1° - Terrain.

Dans un peu plus de la moitié des cas, en effet, l'âge des malades dépasse la cinquantaine.

Dans 6 cas seulement, il s'agissait d'un enfant.

Notons également que, dans 16 cas, il s'agissait d'un homme.

2° - Caractères de l'éruption zonateuse
initiale.

- Localisation :

Il est intéressant de remarquer que dans 15 observations (58 % des cas) la localisation de l'herpès zoster était cervicale ou céphalique, et en particulier

ophtalmique dans 9 de ces observations (35 % des cas).

Ceci concorde avec l'hypothèse d'une extension ascendante directe du processus pathologique.

La possibilité de complications cérébrales au cours des zonas ophtalmiques avait déjà été signalée par BRISSAUD à la fin du siècle dernier.

Dans le cas de MAC CORMICK seulement, la localisation de l'éruption était anormale: zona bilatéral des 2ème et 3ème segments sacrés.

- L'évolution de l'éruption :
a été banale dans la grande majorité des cas.

Dans trois cas, cependant, elle a été atypique : généralisation du zona dans les cas de KRAMER et de FRANK ; évolution en plusieurs poussées successives chez la malade d'ANDRE-THOMAS et BUVAT.

- L'aspect de l'éruption :
hormis le cas de VON WERNER SCHMIDT (zona bulleux et gangréneux) n'avait rien de particulier.

Ainsi, il faut souligner que le zona initial avait eu, presque toujours, une allure clinique et une évolution absolument banales. Comme le constate TROCEN dans sa thèse après une étude de cinq cas "ni l'étendue de l'éruption, ni l'intensité des manifestations cutanées n'avaient permis de considérer l'infection zostérienne comme particulièrement violente".

Dans les quelques cas où une contagion a pu être mise en évidence, aucune complication ne s'est produite. Ainsi le fils du malade de SCHIFF et BRAIN a présenté

une varicelle sévère mais sans manifestations cérébrales. Le malade de PARAF, MAFFEI et LEWI a été à l'origine d'une petite épidémie de zona et de varicelle chez quatre enfants du pavillon d'isolement et dans tous les cas, aucune complication encéphalitique n'est apparue. La soeur de la malade de NACHMAN âgée de 4 ans eut une varicelle banale (15 jours après le début du zona).

"Il s'agit donc toujours d'une complication individuelle et une virulence particulière du virus ne semble pas pouvoir être invoquée " (TROCAN).

A ce propos, MAC CORMICK signale dans son observation une apparente sensibilité familiale à un virus neurotrope : le frère de son malade eut un herpès zoster exactement dans le même territoire (herpès zoster bilatéral des 2ème et 3ème segments sacrés) mais sans complication encéphalitique et un cousin germain âgé de 11 ans mourut d'une encéphalite morbilleuse.

FRANK suppose que dans le cas de son malade atteint de leucémie lymphoïde, la généralisation du zona cervical et l'apparition de l'encéphalite étaient dues à une diminution de l'immunité provoquée par la leucémie.

B/- SYMPTOMATOLOGIE -

1 - Le délai d'apparition des troubles neurologiques par rapport au début des manifestations cutanées est très variable.

Ceux-ci précédèrent parfois l'éruption (3 et 4 jours avant l'éruption dans les deux cas de NACHMAN, 6 jours dans le cas d'ANDRE-THOMAS, quelques jours dans celui de HASSIN et RABENS).

Dans 2 cas l'encéphalite se développa dès le début de l'éruption (FRANK, SCHIFF et BRAIN). Dans tous les autres cas, les manifestations cérébrales n'apparurent qu'après le début de l'éruption, après un temps de latence allant de 24 heures à 6 semaines.

Il ne semble pas exister de relation entre la durée de ce temps de latence et la gravité de l'atteinte encéphalitique.

KRUMHOLZ et LUHAN à partir d'une statistique portant sur 9 cas remarquent que "l'intervalle entre l'éruption zonateuse et les symptômes encéphalitiques était de 4 à 6 semaines dans 3 cas dont les manifestations étaient générales et d'environ 1 à 4 semaines dans les cas de manifestations focales telle une paralysie faciale". D'après notre statistique, cette relation est beaucoup moins nette et il ne nous semble pas que le temps de latence entre l'éruption et les signes neurologiques permette de préjuger de la localisation ni de l'intensité de l'atteinte encéphalitique.

De même, la constatation selon laquelle l'apparition des symptômes neurologiques est d'autant plus précoce que l'atteinte du segment neural est plus haut située (NACHMAN) souffre de nombreuses exceptions.

2 - Le début clinique de la méningo-encéphalite est rarement insidieux et presque toujours brusque. Il peut être marqué par un malaise général avec fièvre à 39-40, des frissons, de la céphalée et parfois des vertiges, des nausées ou des vomissements.

Souvent aussi, il se manifeste par un état d'obnubilation et de confusion, de

l'agitation, des convulsions, un syndrome méningé, une atteinte des nerfs craniens ou même des troubles parétiques.

Parfois, il s'agit d'un coma brutal, voire de troubles du langage.

Au total, insistons sur la fréquence du début par des troubles de la conscience (associés ou non à un syndrome infectieux général), des convulsions ou une atteinte des nerfs craniens.

3 - Le tableau clinique est ainsi habituellement rapidement constitué en quelques heures ou en quelques jours. Le tableau réalisé est assez variable mais son caractère le plus constant est de ne pouvoir être expliqué par un seul foyer lésionnel.

1°) L'atteinte du psychisme et de la conscience est particulièrement fréquente (62% des cas)

Elle se traduit habituellement par de la confusion et un état de torpeur plus ou moins marqué qui, assez souvent, s'accroît progressivement jusqu'au coma complet. Ainsi, dans 5 observations, le coma est apparu progressivement tandis qu'au contraire, dans deux autres cas, il s'est installé brusquement.

Signalons aussi un état d'agitation, associé à l'obnubilation, chez 5 malades et un délire dans le cas de BIGGART et FISHER.

Les troubles de la conscience peuvent s'observer aussi bien chez l'enfant que chez l'adulte.

Remarquons enfin qu'ils peuvent parfois faire complètement défaut, même dans les formes sévères et les formes mortelles.

2° - On peut en rapprocher les troubles du sommeil qui sont plus un état de somnolence qu'une hypersomnie vraie (8 cas). Dans deux cas, il existait de l'insomnie.

3°) Particulièrement fréquente également est l'atteinte des nerfs craniens, constatée dans 11 observations (42 %).

Dans 9 de ces cas, l'encéphalite avait compliqué un zona céphalique ou cervical tandis que dans les 2 autres cas il s'agissait de localisations sacrée et brachiale.

L'atteinte des nerfs craniens peut être multiple ou, moins souvent, unique. Elle correspond à des lésions des noyaux des nerfs bulbo-protubérantiels dont les plus souvent touchés sont ceux du III, du V, du VI, du VII et du XII.

Le IV, le IX, le X et le XI sont plus rarement intéressés.

On a observé également deux cas de paralysie faciale de type périphérique.

Les manifestations parétiques ou sensitives sont, en règle, complètement régressives en quelques jours ou en quelques semaines.

4°) Des convulsions ou des mouvements anormaux sont retrouvés dans 11 observations (42 % des cas).

Il peut s'agir de crises convulsives généralisées parfois de crises Bravais-Jacksoniennes ou bien de myoclonies, de mouvements choréiformes ou athétosiques, de tremblements.

Ces mouvements involontaires peuvent être diversement associés. Ainsi chez le malade d'HOSOTTE après des convulsions à type de myoclonies apparurent des crises

Bravais-Jacksoniennes et dans notre cas personnel, sur un fond constant de mouvements choréiques on pouvait constater tantôt des myoclonies, tantôt de véritables mouvements athétosiques.

5°) Des troubles isolés des réflexes ostéotendineux sont relevés dans 10 cas en l'absence de tout trouble parétique dans le territoire correspondant. Et il s'agit plus souvent d'une diminution ou d'une abolition des réflexes que d'une hyper-réflexie.

Dans 7 observations, sont notés des troubles des réflexes cutanés abdominaux ou cutanés plantaires indépendamment de tout autre signe d'atteinte pyramidale.

6°) Les troubles parétiques ou les paralysies sont relativement peu fréquents en dehors de l'atteinte des nerfs et ne sont signalés que dans 6 observations.

Il peut s'agir d'une hémiplégie ou d'une hémiparésie ou plus souvent de paraplégies ou de monoplégies en rapport avec une atteinte médullaire ou radiculo-médullaire.

Le déficit moteur est souvent discret et il s'agit plus souvent de parésies que de paralysies complètes.

Les manifestations médullaires et les paralysies radiculaires isolées ne sont pas rares au cours du zona et l'on a décrit notamment des cas de zona avec syndrome de la queue de cheval (ALAJOUANINE et THUREL) ou même avec syndrome de Guillain-Barré (RISER et SOL).

7°) Les troubles de la sensibilité sont inconstants et ne sont nettement mis en évidence que dans 5 cas. Ils consistent

en des dysesthésies des membres avec atteinte objective de la sensibilité profonde ou en des zones d'anesthésie ou d'hypoesthésie.

8°) Un syndrome cérébelleux a été observé 5 fois.

9°) Des troubles pupillaires (inégalité des pupilles, myosis ou mydriase, abolition du réflexe photomoteur) ont été constatés 7 fois.

10°) Des troubles du langage, généralement une aphasie motrice, ont été retrouvés dans 4 observations.

11°) Malgré leur inconstance, nous insisterons sur l'existence de troubles sphinctériens (le plus souvent à type d'incontinence urinaire) en raison de leur apparition chez des malades pleinement conscients ou seulement obnubilés et non comateux.

Dans un seul des 7 cas où ils ont été signalés, il s'agissait d'un zona à localisation sacrée.

12°) L'existence d'un syndrome méningé clinique a été retrouvé dans 15 cas.

Le liquide céphalo-rachidien examiné chez 17 des malades a révélé 10 fois une pleiocytose nette (de 20 à 597 éléments par mm³) constituée dans la plupart des cas uniquement par des lymphocytes. Elle s'accompagnait d'une élévation du taux de l'albumine entre 0,40 et 1,20 g. Cette réaction méningée biologique est, en règle, durable et se prolonge plusieurs semaines. On sait d'ailleurs qu'elle s'observe dans tous les zones, dans 50 % des cas.

Parfois le liquide spinal est normal comme dans les cas de DEREUX et de HASSIN et RABENS.

13°) La fièvre persiste le plus souvent à la période de pleine évolution et peut être d'importance variable atteignant fréquemment 39° ou 40°. Elle s'accompagne d'une hyperleucocytose modérée entre 10.000 et 15.000 avec polynucléose relative. Mais il faut surtout s'attacher aux troubles végétatifs : pouls, respiration, cyanose qui, avec l'aggravation de l'état de la conscience, indiquent la gravité du pronostic.

14°) On possède peu de documents électroencéphalographiques. Chez notre malade et chez le malade de HASSIN et RABENS, le tracé était normal. Par contre, dans deux autres observations l'électroencéphalogramme était perturbé.

Dans le cas de SCHMIDT, ROSEMAN et STEIGMAN existaient des altérations lentes diffuses puis, cinq mois plus tard, un foyer d'ondes lentes dans la région pariéto-temporale postérieure.

Dans le cas d'HOSOTTE, le tracé était "caractéristique d'encéphalite diffuse avec un état d'hyperexcitabilité de la région rétro-mésencéphalique" et, par la suite, c'était un "tracé typique d'épilepsie-myoclonie".

4 - Le mode évolutif est assez variable.

Dans les formes mortelles, l'évolution se fait le plus souvent sur le mode aigu, la mort survenant au bout de quelques jours après une aggravation progressive de la torpeur aboutissant au coma avec troubles neuro-végétatifs. Parfois l'évolution est suraiguë entraînant la mort en 24 ou 48 heures ou, au contraire, elle est subaiguë s'étageant sur plusieurs semaines ou même plusieurs mois.

Dans les formes favorables la régression des troubles neurologiques est généralement lente et demande plusieurs semaines, voire plusieurs mois. La guérison est habituellement complète, sans séquelle. Parfois la résolution est rapide et la guérison totale survient en quelques jours.

5 - Le pronostic :

Le pronostic d'ensemble de l'encéphalite zostérienne est difficile à apprécier étant donné le doute qui plane sur les observations sans contrôle anatomique.

Parmi les 26 observations que nous avons recueillies, nous trouvons 14 cas mortels.

C/- SCHEMATISATION CLINIQUE.-

Les différents symptômes neurologiques observés au cours de la méningo-encéphalite zostérienne sont rarement isolés. En règle, ils s'associent de façons diverses et peuvent ainsi réaliser de nombreux tableaux cliniques.

Cependant, de la confrontation des observations disponibles, on peut dégager trois formes cliniques principales.

1°)-La forme confusionnelle et comateuse est la plus fréquente.

Elle se caractérise par un état de confusion mentale, une torpeur progressive et une incontinence sphinctérienne apparaissant précocement, avant la période de coma. Cette incontinence sphinctérienne (surtout urinaire) semble assez particulière à l'encéphalite zostérienne.

Cette forme est habituellement mortelle en une à deux semaines.

2°) La forme où prédomine l'atteinte
des nerfs craniens.

Elle se caractérise par des paralysies des nerfs bulbo-protubérantiels dont les plus souvent intéressés sont le III, le V, le VI, le VII et le XII.

Par contre, les troubles de la conscience et les troubles sphinctériens sont habituellement absents dans cette forme.

Son évolution est plus longue, subaiguë, pouvant se prolonger plusieurs mois et elle paraît moins sévère.

3°) Enfin une troisième forme, plus rare
et plus complexe,

associe des troubles sensitifs le plus souvent à type de dysesthésies avec atteinte objective de la sensibilité profonde, un syndrome cérébelleux, des mouvements anormaux de type variable (tremblements, myoclonies, mouvements choréiques ou athétosiques) et une incontinence sphinctérienne.

La conscience est généralement conservée.

Dans toutes ces formes cliniques, aux troubles neurologiques s'associent habituellement un syndrome infectieux et un syndrome méningé clinique et biologique (lymphocytose et hyperalbuminorachie).

IV

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

•

ANATOMIE MACROSCOPIQUE

L'autopsie révèle habituellement un aspect congestif du cerveau avec dilatation des vaisseaux superficiels.

ANATOMIE MICROSCOPIQUE

Les lésions histologiques de l'encéphale rappellent celles observées dans les ganglions spinaux et la moelle.

Rappelons que l'atteinte des ganglions spinaux se marque essentiellement par des lésions inflammatoires débutant par des infiltrations lymphocytaires interstitielles et périvasculaires du ganglion et de sa gaine fibreuse auxquelles s'ajoutent, dans les cas sévères, des hémorragies et des flots de nécrose. Les cellules ganglionnaires, souvent intactes, présentent parfois des altérations (chromatolyse ou atrophie).

Les méninges avoisinantes présentent des infiltrations lymphocytaires.

La moelle est le siège d'une poliomyélite postérieure (téphro-myélite postérieure aiguë de LHERMITTE et NICOLAS). Les lésions comprennent des infiltrations parenchymateuses et périvasculaires de mononucléaires, des foyers hémorragiques et des

dégénérescences neuronales. De la corne postérieure ce processus peut se propager à la colonne de Clarke, la corne opposée et parfois même la corne antérieure.

Dans le cerveau :

Le processus inflammatoire prédomine dans la substance blanche.

Les lésions, en foyers très disséminés, sont essentiellement caractérisées par une infiltration lymphocytaire périvasculaire.

On constate également dans ces foyers une prolifération gliale et surtout microgliale.

Ces infiltrats se rencontrent essentiellement dans la substance blanche du bulbe et de la protubérance. Cependant ils peuvent déborder l'étage bulbo-protubérantiel et ont été constatés notamment dans la capsule blanche interne et le pied du pédoncule cérébral. Ils peuvent encore atteindre les formations grises telles les noyaux cérébelleux, le thalamus, les centres hypothalamiques (PARAF, MAFFEI et LEWI), le cortex pariétal, la corne d'Ammon, la locus niger et le noyau rouge.

Outre ces foyers, on observe également des lésions vasculaires : congestion des petits vaisseaux, petites hémorragies et parfois vaisseaux néoformés, oedème périvasculaire et aspects de vasostase. Ces lésions vasculaires se localisent dans les régions atteintes par l'infiltration lymphocytaire mais peuvent également être retrouvées, indépendamment de celles-ci, dans les différentes parties du cerveau notamment dans le cortex cérébral.

Parfois, on note également des lésions de démyélinisation et des îlots de nécrose siégeant encore avec prédilection dans le

bulbe et la protubérance. Par contre, on n'observe jamais de suppuration.

Les lésions des cellules nerveuses sont, dans l'ensemble assez discrètes. Dans les foyers lymphocytaires on constate parfois des altérations des cellules ganglionnaires : aspects de neuronophagie ou tigrolyse. Des lésions diffuses des noyaux cellulaires sont signalée dans deux observations (VON W. SCHMIDT; HASSIN et RABENS) : dispersion de la chromatine, plissement de la membrane nucléaire, modifications tinctoriales des noyaux qui paraissent parfois vacuolés.

Au niveau du cortex on a noté : de la chromatolyse, une fragmentation de la substance de Nissl et un aspect ressemblant à celui de la "maladie aiguë des cellules" (KRUMHOLZ et LUHAN).

Dans les méninges :

On constate habituellement une congestion des vaisseaux et un oedème et l'on retrouve la présence d'infiltrats lymphocytaires surtout en regard du bulbe et de la protubérance.

- V -

LE PROBLEME ETIOLOGIQUE

-:-

Comme nous l'avons déjà souligné, le diagnostic d'encéphalite zostérienne ne repose que sur la concomitance d'une éruption cutanée zonateuse et d'un tableau clinique ou anatomo-clinique d'encéphalite.

Le rôle direct du virus zonateux dans la genèse des lésions cérébrales est encore discuté.

Certains arguments sont en faveur de cette hypothèse. Les lésions cérébrales rappellent celles observées dans les ganglions spinaux et dans la moelle ; elles prédominent dans le bulbe et la protubérance et le fait que les complications encéphaliques surviennent surtout à l'occasion de zonas des nerfs craniens évoque une extension ascendante du processus inflammatoire (NACHMAN). Dans le but de démontrer l'origine zostérienne du processus encéphalitique, SCHIFF et RUSSEL BRAIN ont obtenu une réaction de déviation du complément positive entre le liquide céphalo-rachidien de leur malade et le sérum de deux convalescents de zona.

Par contre, les tentatives de reproduction expérimentale de l'encéphalite zostérienne à partir du tissu nerveux, dans les formes mortelles, sont demeurées vaines. Mais ceci est en partie lié aux difficultés

de reproduction expérimentale du virus zonateux lui-même qui ne permet pas d'obtenir de passages en série chez l'animal comme le virus herpétique.

En l'absence de preuve formelle de l'identité de l'agent causal des lésions cérébrales et de celui du zona, certains auteurs se demandent si l'infection zostérienne n'est pas concomitante à une autre encéphalite (LUDO VAN BOGAERT).

On sait en effet qu'un zona peut apparaître au cours de diverses maladies nerveuses (tabès, syringomyélie...).

D'autre part, les lésions cérébrales de l'encéphalite zonateuse ne sont pas spécifiques. Elles peuvent être rapprochées de celles des leuco-encéphalites périveineuses des fièvres éruptives (vaccine, varicelle, rubéole, variole, rougeole...). Cependant, dans ces encéphalites, les lésions de la substance blanche sont caractérisées par des foyers périveineux presque exclusivement microgliaux et une démyélinisation rapide. De plus, la localisation des lésions est surtout hémisphérique alors que l'atteinte du tronc cérébral et de la moelle est plus discrète.

Surtout, les lésions cérébrales de l'encéphalite zonateuse ressemblent beaucoup, par leurs caractères essentiels, à celles observées dans les encéphalites du groupe B de RIVERS, telles l'encéphalite épidémique de Saint-Louis, les encéphalites à virus équin (type Nord Dakota, type vénézuélien...) l'encéphalite herpétique et les encéphalomyélites aiguës d'origine indéterminée. Le seul critère histologique est donc insuffisant pour distinguer entre elles ces diverses encéphalites.

En ce qui concerne la méningo-encéphalite herpétique, une dizaine d'observations anatomo-cliniques ont permis depuis 1940 son individualisation. C'est une affection habituellement mortelle en 10 à 15 jours dont le diagnostic peut être affirmé biologiquement par l'identification du virus à partir du tissu nerveux. L'encéphalite expérimentale peut être produite directement ou après passage sur la cornée de lapin. Les lésions expérimentales reproduisent celles de l'encéphalite humaine. De plus, l'étude des anticorps anti-herpétiques neutralisant ou déviant le complément révèle une augmentation importante des anticorps à deux prélèvements successifs. Ces éléments biologiques permettent de faire la preuve de la nature herpétique d'un syndrome encéphalitique.

En l'absence d'éléments biologiques comparables, on ne peut actuellement distinguer l'encéphalite zostérienne des encéphalites microscopiquement voisines (et notamment des encéphalites aiguës disséminées d'origine indéterminée) et l'on peut, au moins théoriquement, suspecter la coïncidence d'une éruption cutanée zostérienne et d'une encéphalite d'autre nature.

Evoquons enfin le problème des relations du zona et de la varicelle qui peut également se compliquer de manifestations encéphalo-méningées.

Dès 1888, VON BOKAY a établi sur des bases cliniques le rapprochement entre ces deux affections. On connaît de nombreux cas de succession morbide de ces deux maladies et une réaction croisée de fixation du complément a été démontrée par NETTER et URBAIN.

En 1925, KUNDRATITZ a observé des exanthèmes varicelleux généralisés chez des enfants de moins de 6 ans inoculés avec du liquide de vésicule zostérienne.

GOODPASTURE et ANDERSON, en 1944, ont greffé sur la chorio-allantoïde de l'oeuf des fragments de peau humaine sur lesquels il est possible d'inoculer soit le virus varicelleux, soit le virus zonateux, qui y déterminent des lésions caractéristiques. Grâce au microscope électronique, RUSKA, en 1943, puis RAKE et ses collaborateurs en 1948, ont découvert dans le liquide des vésicules aussi bien du zona que de la varicelle des éléments quadrangulaires typiques dont la taille semble comprise entre 150 et 250 m μ .

Aussi l'existence d'un agent commun à la varicelle et au zona semble-t-elle actuellement bien établie.

Ce virus, nommé varicello-zonateux (P. LEPINE) n'a pas encore été cultivé et ne donne pas de passages en série chez l'animal.

Remarquons cependant, comme l'ont déjà souligné KRUMHOLZ et LUHAN, que l'anatomie pathologique de l'encéphalite zostérienne est différente de celle de l'encéphalite varicelleuse qui réalise une leuco-encéphalite périveineuse dont les lésions prédominent dans la substance blanche cérébrale et cérébelleuse.

CONCLUSIONS

—:—

1.- Les complications encéphalo-méningées sont très rares au cours ou au dé-cours du zona.

Cependant, l'étude d'un cas mortel observé dans le Service de notre Maître, le Professeur BOUDIN, nous a permis de retrouver dans la littérature 25 autres observations d'encéphalite zostérienne.

2.- L'analyse de ces observations montre que la méningo-encéphalite zonateuse survient surtout chez des adultes d'âge moyen ou avancé, et à la suite d'un zona cervical ou céphalique, en particulier ophtalmique.

3.- L'éruption zostérienne initiale a, en règle, un aspect et une évolution absolument banals.

4.- Les manifestations cérébrales succèdent à l'éruption après un temps de latence variable pouvant aller jusqu'à six semaines.

5.- Leur début est presque toujours brusque. Elles peuvent réaliser des aspects cliniques variés parmi lesquels on peut individualiser trois formes principales.

La forme confusionnelle et comateuse est la plus fréquente. Elle se caractérise par un état de confusion mentale, une torpeur

progressive et une incontinence sphinctérienne apparaissant précocement, avant la période de coma. Cette incontinence sphinctérienne semble assez particulière à la méningo-encéphalite zostérienne. Cette forme est habituellement mortelle en une à deux semaines.

Dans une autre forme, moins fréquente, c'est l'atteinte des nerfs bulbo-protubérantiels qui domine le tableau clinique tandis que les troubles de la conscience et les troubles sphinctériens font généralement défaut. Les nerfs les plus souvent atteints sont le III, le V, le VI, le VII et le XII. L'évolution de cette forme est plus longue, subaiguë, pouvant se prolonger plusieurs mois et elle paraît moins sévère.

Enfin, une troisième forme clinique, plus complexe et plus rare, associe des troubles sensitifs le plus souvent à type de dysesthésies avec atteinte objective de la sensibilité profonde, un syndrome cérébelleux, des mouvements anormaux de type variable (tremblements, myoclonies, mouvements choréiques ou athétosiques) et une incontinence sphinctérienne.

Dans toutes ces formes cliniques, aux troubles neurologiques s'associent habituellement un syndrome infectieux et un syndrome méningé clinique et biologique (lymphocytose et hyperalbuminorachie).

Dans deux cas, l'électroencéphalogramme a montré des altérations à prédominance corticale ou diencephalique mais il peut être normal.

6.- Les lésions cérébrales prédominent dans la substance blanche. Ces lésions, en foyers très disséminés sont essentiellement caractérisées par une

infiltration lymphocytaire périvasculaire, une prolifération gliale et surtout microgliale et des lésions vasculaires (congestion, petites hémorragies, prolifération vasculaire) alors que les altérations des cellules nerveuses sont habituellement discrètes. Les lésions siègent, le plus souvent à l'étage bulboprotubérantiel expliquant la fréquence de l'atteinte des nerfs craniens.

7.- Ces lésions ne sont pas spécifiques et elles ressemblent, par leurs caractères essentiels, à celles rencontrées dans certaines encéphalites classées dans le cadre nosologique du groupe B de RIVERS, telles les encéphalites à virus équin, l'encéphalite herpétique et les encéphalites aiguës disséminées d'origine indéterminée.

-:-

Vu :
Le Président :
signé : ALAJOUANINE

Vu :
Le Doyen :
signé : BINET

Vu et Permis d'Imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris
signé : Jean SARRAILH.

BIBLIOGRAPHIE

— : —

- 1 - ALAJOUANINE Th. et THUREL R.
Radiculo-myélite post-zostérienne
Rev. Neuro. T. I, p. 564, 1937.
- 2 - ANDERSON et WULFF
Zona et hémiplégie gauche.
Acta psych. neurc. , 8, 213, 1933.
- 3 - ANDRE-THOMAS et BUVAT J.B.
Existe-t-il une encéphalite zonateuse?
Paris Médical, 600-604, 27 juin 1931
- 4 - BELLAVITIS
Riv. di neurologia, 4, 337, 1931
- 5 - BIGGART J.H. et FISHER J.A.
Méningo-encéphalite compliquant un
zona
Lancet, 2, 944-945, 1938.
- 6 - BRIET W. et VAN DER MOLEN H.R.
Un cas d'encéphalite zostérienne
Ned. tijdschrift v. gen., 95, 3732-
3737 , 1951.
- 7 - BRISSAUD
Leçons sur les maladies nerveuses,
50, 1899.
- 8 - CAMBIER J.
Encéphalites et méningites herpeti-
ques humaines
Presse Médicale, 15, 286-288, 1955

- 9 - CASTAIGNE P. et LHERMITTE F.
Les manifestations encéphalitiques
au cours des maladies infectieuses
de l'enfance.
Rev. du Praticien, 23, 1653-1656,
1953
- 10 - CASTEL J.
Thèse, Lyon, 1935.
- 11 - DEREUX
Encéphalite zonateuse guérie par les
sulfamides
Presse Médicale, 443, 596-597, 1942.
- 12 - FAURE-BEAULIEU et LHERMITTE J.
Les lésions médullaires du zona.
La myélite zostérienne.
Rev. neuro., 1251, 1929.
- 13 - FRANK L.
Zona généralisé et leucose lymphoïde
Arch. dermat. and syph., 64, 192-194,
1951.
- 14 - GORDON I.R.S. et TUCKER J.F.
Lésions du système nerveux central
au cours du zona
Journ. neuro. neurosurg. and psych.
8, 40-46, 1945.
- 15 - HALPERN S.L. et COYNER A.H.
Manifestations motrices du zona.
Arch. int. med., 84, 907-916, 1949
- 16 - HASSIN G.B. et RABENS I.A.
Méningo-encéphalite zostérienne.
Compte rendu anatomo-clinique de 8
cas.
Journ. neuro. and exp. neuro., 3,
355-367, 1944.
- 17 - HOSOTTE M.A.
Encéphalite myoclonique zostérienne
avec épilepsie-myoclonie
Rev. neuro., 85, 310-320, 1951.

- 18 - KRAMER P.H.
Ned. tijdschrift v. gen., 79, 2609,
1935.
- 19 - KRUMHOLZ S. et LUHAN J.A.
Encéphalite associée à un zona.
Arch. of neuro. and psych., 53, 59-
67, 1945.
- 20 - KULEY M. et AKSEL I.S.
Zona suivi d'encéphalite.
Turk Tib cemiyeti mecmuasi, 12, 52-
60, 1946.
- 21 - LEPINE P.
Les virus de l'herpès, du zona, de
la chorio-méningite et de la rage
Congrès neuro-international, 1, 105-
113, 1949 (Masson édit.)
- 22 - LHERMITTE F.
Les leuco-encéphalites
Thèse Paris, 1950.
- 23 - LHERMITTE J. et NICOLAS M.
La myélite zostérienne
Encéphale, 22, 245-262, 1927.
- 24 - LHERMITTE J. et VERMES
Les lésions du système nerveux cen-
tral dans le zona
Rev. neuro., 1231-1236, 1930.
- 25 - LHERMITTE J., CAIN A. et TRELLES J.O.
La poliomyélite zostérienne
Rev. neuro., 1, 380-385, 1934.
- 26 - LUDO VAN BOGAERT
Vue d'ensemble des encéphalites
aiguës primitives
Sem. des Hôpitaux, 61, 3019, 1953.
- 27 - MAC CORMICK G.W.
Encéphalite associée à un zona.
Journ. pediatrics, 30, 473-474, 1946.

- 28 - MADONICK M.J.
Méningo-encéphalite compliquant un
zona après traitement par vaccination
Arch. neuro. and psych. , 56, 434-441,
1946.
- 29 - NACHMAN A.R.
Complications neurologiques du zona
Pediatrics, 7, 200-204, 1951.
- 30 - PARAF, MAFFEI et S. LEWI
Un cas de méningo-encéphalite zona-
teuse
Bul. Soc. Méd. Hôp. de Paris, 17
juillet 1939.
- 31 - RADERMECKER J.
L'électroencéphalogramme dans les
encéphalites
(Masson édit.) Paris, 1956.
- 32 - RISER et SOL
De la névraxite zostérienne
Encéphale, 28, 380-392, 1933.
- 33 - ROGER H., POURSINE Y. et PAILLAS J.E.
Origine zostérienne probable d'une
polio-mésencéphalomyélite.
Rev. oto-neuro-opht., 16, 176-179,
1938.
- 34 - SCHIFF C.I. et RUSSEL BRAIN W.R.
Méningo-encéphalite aiguë associée
à un zona.
Lancet, 2, 70, 1930.
- 35 - SCHMIDT W.
Un cas d'association d'un zona et
d'une encéphalite
Deutsche med. Wochenschrift, 71,
308-310, 1946.
- 36 - SCHMIDT R.P., ROSEMAN E. et STEIGMAN A.I
Paralysies des nerfs craniens au cours
d'une encéphalite zostérienne de
l'enfance
Journ.pediatrics, 46, 215-218, 1955

- 37 - STEINBERG I.R. et MARZETTI A.A.
La méningo-encéphalite zostérienne
Prensa med. argent., 37, 2978-2981,
1950.
- 38 - THALHIMER
Zona compliqué d'encéphalite simi-
laire à une encéphalite léthargique
Arch. neuro. and psych., 12, 73, 1924.
- 39 - TROCAN P.
Thèse Paris, 1939.
- 40 - WOLMAN L.
Encéphalomyélite aiguë disséminée
succédant à un zona
Lancet, 2, 985-987, 1949.

SERMENT

-:-

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers Condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'Exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses !

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque !

-:-

